ITEM 237 : ACROSYNDROME

Acrosyndrome vasculaire = trouble vasomoteur des extrémités touchant les petits vaisseaux (artères, artérioles, capillaires et veinules postcapillaires), généralement des mains, pouvant toucher les pieds, le nez…
- Trouble paroxystique : **phénomène de Raynaud** (le plus fréquent), **érythermalgie**
- Trouble permanent : **acrocyanose**
- Acrosyndrome trophique : **engelure, hématome spontané du doigt, syndrome de l'orteil pourpre, ischémie digitale permanente, nécrose digitale**

SYNDROME DE RAYNAUD

Phénomène de Raynaud = trouble vasomoteur le plus fréquent = **10 à 15%** de la population, majoritairement essentiel

Manifestation

= Acrosyndrome paroxystique, touchant volontiers une ou plusieurs phalanges d'un ou plusieurs doigts, y compris les orteils, principalement les 4 derniers doigts
- Facteur déclenchant : - **Froid** : sortie en extérieur, refroidissement général, contact avec l'eau ou une source froide
  - Autres : **changement de température** (passage dans un lieu climatisé), **émotion**, **stress**
- Durée variable de quelques minutes à plusieurs dizaines de minutes : durée moyenne = **20 minutes**

3 phases successives
- **Phase blanche syncopale** : doigts d'aspect blanc, exsangue, avec limite très nette, accompagné d'une abolition de la sensibilité (anesthésie au froid)
- **Phase cyanique/asphyxique** inconstante : aspect cyanosé, bleuté ou violacé, indolore
- **Phase pseudo-érythermalgique** inconstante : érythémateuse, souvent douloureuse

→ Seule la 1ère phase est indispensable au diagnostic de phénomène de Raynaud

Etiologie

Maladie de Raynaud

= Phénomène de Raynaud essentiel : **80 à 90%** des cas
- Prédominance féminine (4/1), début < 35-40 ans (pendant l'adolescence ++), antécédents familiaux
- Des doigts ± orteils, nez, oreille, bilatéral et symétrique, épargne les pouces, à recrudescence hivernale
- Capillaroscopie normale et recherche d'AAN négative (si réalisée)
- Recul de **> 2 ans** sans apparition d'une autre cause

Phénomène de Raynaud secondaire

- Début à tout âge
- Asymétrique ou unilatérale, pouce parfois touché, recrudescence hivernale inconstante
- Globalement plus sévère, avec des crises plus fréquentes et plus longues

Cause

- Médicament : . **β-bloquant** ++ (par voie générale ou collyre) . Dérivés de l'ergot de seigle
  . Ciclosporine . Bromocriptine
  . Interféron . Inhibiteur de tyrosine-kinase
  . Cytotoxique : bléomycine, sels de platine . Vasoconstricteurs nasaux
- Toxique : tabac, cannabis, cocaïne, amphétamines
- Connectivite :
  . **Sclérodermie systémique** ++ (95% des cas)
  . Autres : connectivite mixte (70%), lupus (20%), syndrome de Gougerot-Sjögren (30%), myopathie inflammatoire primitive (30%)
- Syndrome myéloprolifératif : maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle
- Vascularite (rare) : maladie de Horton, Takayasu, cryoglobulinémie, cryofibrinogène
- Artériopathie professionnelle ou de loisirs : syndrome du marteau hypothénar (unilatéral), maladie des vibrations, intoxication professionnelle (silice, arsenic, chlorure de polyvinyle)
- Artérite digitale
- Thromboangéite oblitérante de Buerger
- Maladie athéromateuse
- Syndrome du défilé thoraco-brachial
- Syndrome du canal carpien
- Cause rare : embolie distale, maladie des agglutinines froides, Ig monoclonale

Bilan étiologique

Signes évocateurs d'un phénomène de Raynaud secondaire

- Survenue chez **l'homme**, apparition tardive **> 40 ans**
- Caractère **unilatéral**, atteinte des pouces
- Absence de phase blanche syncopale
- **Anomalie vasculaire** : **abolition d'un pouls, manœuvre d'Allen positive**
- **Mégacapillaires** visibles à l'œil nu à la racine de l'ongle
- **Troubles trophiques** (actuels ou passés) : **ulcération distale, cicatrices rétractiles pulpaires…**
- Déformation des doigts : **doigts boudinés, sclérodactylie, télangiectasie**
- Signes cliniques généraux orientant vers une connectivite ou une maladie systémique
- Palpation thyroïdienne anormale

<table>
<tr><td rowspan="5">Bilan étiologique</td><td>C</td><td colspan="2">- Recherche des pouls périphériques aux 4 membres
- Manœuvre d'Allen (compression des artères ulnaires ou radiales) : fonctionnalité de la circulation digitale, de l'arcade palmaire ➝ recherche d'occlusion ulnaire ou radiale
- Eléments cliniques en faveur d'une maladie systémique
- Prise médicamenteuse ou de toxiques
- Facteur étiologique ou favorisant :
. Signe de Tinel et manœuvre de Phallen (canal carpien)
. Palpation d'une côte cervicale (syndrome du défilé thoraco-brachial)…
. Expositions professionnelles/personnelles (agents vibrants, traumatismes répétés sur l'éminence hypothénar)</td></tr>
<tr><td rowspan="3">PC</td><td colspan="2">Aucun examen complémentaire (ou capillaroscopie seule) obligatoire en l'absence de signe évocateur d'une cause 2ndre</td></tr>
<tr><td>En l'absence d'orientation clinique</td><td>- Ac anti-nucléaires
- Capillaroscopie = normale en cas de maladie de Raynaud : recherche d'éléments orientant vers une microangiopathie organique (mégacapillaires, raréfaction capillaire)</td></tr>
<tr><td>Selon le contexte clinique / en seconde intention</td><td>- Caractérisation des Ac anti-nucléaires : anti-centromère, anti-topoisomérase 1 (anti-Scl70) dans la sclérodermie systémique, anti-RNP dans les connectivites mixtes…
- Evaluation des FdRCV : glycémie à jeun, bilan lipidique
- Bilan : VS, CRP, NFS, EPS, TSH
- En cas de nécrose digitale ou selon le contexte (syndrome sec, purpura vasculaire, hémolyse…) : recherche de cryoprotéine (cryoglobuline, agglutinine froide, rarement cryofibrinogène)
- Echo-Doppler des artères des membres supérieurs : en cas d'anomalie vasculaire à l'examen clinique ou de phénomène de Raynaud unilatéral
- Si orientation vers un syndrome du défilé thoraco-brachial : Rx du rachis de face centré sur C7 (recherche d'une apophysomégalie) et RP (recherche d'une côte cervicale)</td></tr>
<tr><td colspan="3">- En cas de suspicion de phénomène de Raynaud secondaire sans anomalie retrouvée : consultation annuelle à la recherche d'apparition de signes de sclérodermie systémique ou autre connectivite
➝ Le diagnostic de maladie de Raynaud nécessite un recul évolutif d'au moins 2 ans
➝ Le phénomène de Raynaud peut précéder de plusieurs mois les 1er signes cliniques d'une pathologie</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td colspan="3">- RHD : protection contre le froid et l'humidité (gants…), éviter les traumatismes répétés, sevrage tabagique
- Traitement médicamenteux dans les formes sévères :
. Inhibiteur calcique : nifédipine ou diltiazem
. Dérivés nitrés en patch sur la pulpe des doigts</td></tr>
<tr><td rowspan="5">Causes de PR secondaire</td><td rowspan="3">Sclérodermie systémique</td><td colspan="2">= Maladie auto-immune systémique rare, caractérisée par une dysfonction microcirculatoire et une fibrose cutanée progressive, pouvant atteindre les organes profonds
- Etiologie inconnue, facteurs génétiques supposés
- FdR : solvants organiques, chlorure de vinyle monomérique, dérivés du pétrole, silice
- Ac anti-nucléaires dans 95% des cas
➝ Syndrome de Raynaud dans > 90% des cas, généralement le 1er signe clinique</td></tr>
<tr><td>Sclérodermie systémique diffuse</td><td>- Lésions de sclérose cutanée remontant au-dessus des coudes et/ou des genoux
- Atteinte possible d'organes : fibrose pulmonaire, atteinte myocardique, atteinte digestive (malabsorption, dénutrition majeure)
- Souvent caractérisée par des Ac anti-topoisomérase 1 (anti-Scl70)
- Présence d'Ac anti-ARN polymérase III, associée à : risque de crise rénale sclérodermique (± déclenchée par une corticothérapie), risque accru de cancer</td></tr>
<tr><td>Sclérodermie cutanée limitée</td><td>Ancien « CREST » syndrome (dénomination abandonnée) : calcifications sous-cutanées, Raynaud, atteinte œsophagienne, sclérodactylie et télangiectasies
- Fibrose cutanée limitée aux mains, ne dépassant pas les coudes
- Ac anti-centromère souvent présents
- Risque : HTAP (10% des cas) justifiant une échographie cardiaque annuelle</td></tr>
<tr><td>Cause professionnelle</td><td colspan="2">- Maladie des vibrations (marteaux-piqueurs, tronçonneuse, scie…) : unilatéral ou bilatéral
- Syndrome du marteau hypothénar (traumatismes répétés au niveau de l'éminence hypothénar, avec risque d'anévrisme de l'artère ulnaire) : dysesthésie cubitale, phénomène de Raynaud asymétrique prédominant aux derniers doigts de la main dominante, risque d'ischémie digitale
➝ Maladie professionnelle (n°39) si > 5 ans d'exposition</td></tr>
<tr><td>Artérite digitale</td><td colspan="2">= Maladie artérielle en rapport avec des FdRCV, sans élément suffisant pour porter le diagnostic de thromboangéite oblitérante ou de maladie athéromateuse symptomatique</td></tr>
<tr><td>Artériopathie des membres supérieurs</td><td>Athérome</td><td>- Localisation possible au membre supérieur, généralement peu ou pas symptomatique, avec phénomène de Raynaud seulement à un stade évolué</td></tr>
</table>

	Artériopathie des membres supérieurs	**Thrombo-angéite de Buerger**	- Homme dans > 90% des cas, jeune < 40 ans, fumeur - **Artériopathie distale** des 4 membres : phénomène de Raynaud, ischémie digitale, claudication du pied ou du mollet, abolition des pouls, troubles trophiques aux MI - **Consommation de tabac** constante, souvent très importante, ou de cannabis, amphétamine ou cocaïne - Associé à des **phlébites superficielles**, manœuvre d'Allen pathologique - Pas de syndrome inflammatoire

ACROCYANOSE

Acrocyanose = anomalie vasculaire périphérique en rapport avec une microangiopathie fonctionnelle, bénigne : fréquent
- Favorisé par un IMC bas : très fréquente au cours de **l'anorexie mentale** ou chez le **sujet âgé dénutri**

Manifestation	**Trouble vasomoteur permanent** : extrémités froides, œdématiées, de coloration érythrosique ou bleutée, voire violacée, s'effaçant à la vitropression - Majorée au cours des saisons froides, remplacée par une **érythrose** ou une **érythrocyanose** en été - **Non douloureux** - Fréquemment associé : . **Livedo de stase déclive,** prédominant aux membres inférieurs . **Hyperhidrose des mains et des pieds** - Complication : **engelure, fissure cutanée, retard à la cicatrisation, mycose péri-unguéale** - **Diagnostic clinique** : aucune exploration complémentaire - **Capillaroscopie** (si réalisée) : stase veinulo-capillaire avec anses capillaires dilatées, notamment à leur partie efférente
DD	- **Phénomène de Raynaud** : caractère paroxystique, avec phase blanche syncopale - **Acrorhigose** : sensation de froid des extrémités, sans signe clinique visible, souvent chez la femme jeune

ERYTHROMELALGIE - ERYTHERMALGIE

Erythromélalgie (2ndr à un syndrome myéloprolifératif) ou **érythermalgie** (plaquettes normales) = acrosyndrome paroxystique rare, secondaire à une **vasodilatation microcirculatoire des extrémités**
→ A différencier de l'**acrocholose** : sensation de chaleur des extrémités sans douleur

Clinique			**Trouble vasomoteur paroxystique** : déclenché par le chaud - Critère majeur (obligatoire) : **rougeur** et **douleurs très intenses**, évoluant par **crises** - Critère mineur (≥ 2 critères) : . Déclenchement au chaud ou à l'exercice . Augmentation de chaleur locale . Calmé par le froid ou le repos . **Sensible à l'aspirine** → Bilan étiologique = **NFS** systématique : **syndrome myéloprolifératif** dans **50%** des cas
Cause	Forme primitive		= **Familiale** (± anomalie génétique documentée) ou **non** (par neuropathie des petites fibres) - Début précoce, volontiers bilatérale, symétrique et souvent très intense
	Forme secondaire	**Syndrome myéloprolifératif**	= **Erythromélalgie** : complication micro-thrombotique, parfois révélatrice d'une **maladie de Vaquez** ou d'une **thrombocytémie essentielle** (> 50% des cas) - En cas de **plaquettes élevées** (thrombocytose > 400 G/L) - **Bonne réponse à l'aspirine** à faible dose et/ou à la diminution de la thrombocytose par le traitement de fond
		Autre	Erythermalgies secondaires - Médicament vasodilatateur : **inhibiteur calcique**, **bromocriptine** - **Lupus systémique** - **Hyperthyroïdie**

ENGELURE

Engelure = acrosyndrome vasculaire à composante trophique (= accompagnée de lésions histologiques)
Fréquentes (2% des hommes, 6% des femmes), surtout adolescents et jeunes adultes
FDR : froid, professionnels exposés au froid, **insuffisance pondérale**

Clinique	= **Lésions cutanées induites par le froid**, siégeant préférentiellement sur les doigts ou les orteils, mais pouvant toucher toute zone cutanée exposée au froid - Aspect variable : unique ou multiple, souvent asymétrique, pouvant prendre l'aspect de **macule, papule, plaque** ou **nodule**, de couleur **rouge-violacée** souvent accompagné de **prurit**, **douleur** et/ou **brûlure** - Débutant **12 à 24h** après l'exposition au froid, se résorbant en quelques semaines, parfois chronique - Complication : **ulcération, bulle hémorragique, infection** → Diagnostic clinique	
Cause	**Engelure idiopathique**	- Terrain : femme jeune - Zone exposée au froid : **doigts, orteils** - Guérison en quelques semaines, complication locale possible - TTT : **protection contre le froid, topique (émollient, dermocorticoïde)** voire **vasodilatateur**
	Pseudo-engelure	→ A évoquer si : purpura, livédo, nécrose, hyperkératose - **Lupus engelure** : lésion cutanée chronique de lupus - **Iatrogène** : identique au syndrome de Raynaud - **Cryoglobulinémie** : lésion purpurique d'évolution ulcérée, nécrotique, hyperalgique - **Vascularite** ou **emboles de cristaux de cholestérol**

ISCHEMIE DIGITALE PERMANENTE

Ischémie digitale permanente = **acrosyndrome trophique**, pouvant aller jusqu'à la **nécrose digitale**
- Beaucoup plus rare que les nécroses d'orteils (essentiellement d'origine athéromateuse)

Clinique	- **Acrosyndrome atypique : s**évérité, durée prolongée, touchant un ou plusieurs doigts - Survenue secondaire de **douleurs nocturnes** et d'un **aspect livédoïde** - Anomalie sous-unguéale quasi-pathognomonique : . **Stries hémorragiques sous-unguéales** . **Hémorragies sous-unguéales en flammèche** - **Troubles trophiques** au stade ultime : . **Ulcération pulpaire** . I**nfarctus péri-unguéal** . **Gangrène pulpaire** (**pseudo-panaris** trompeur) **-** Jusqu'à la **nécrose digitale**	
Cause	- **Embolie** (cardiaque ou artérielle) ou **thrombose** : **tableau brutal initial** - **Vascularite** ou **vasculopathie** : souvent précédé d'un **phénomène de Raynaud préexistant**	
	Connectivite	- **Sclérodermie systémique +++** : **> 50% des cas**, surtout dans les formes cutanées limitées - **Syndrome des antiphospholipides ++ 3-8%** des cas - **Syndrome de Gougerot-Sjögren** : rare, sauf en cas de cryoglobulinémie associée - Autre : . **Lupus systémique** . **Myopathie inflammatoire primitive, syndrome des antisynthétases**
	Traumatique	**- Syndrome du marteau hypothénar, maladie des vibrations**
	Thromboangéite oblitérante	= **De Buerger** : 30-50% des cas
	Hématologique	- **Maladie de Vaquez ++** **- Thrombocytémie essentielle** - **Maladie des agglutinines froides** (anémie hémolytique + Ig monoclonale IgM) - **Syndrome d'hyperviscosité** (M. de Waldenström)
	Vascularite	- **Cryoglobulinémie** - Vascularites ANCA+ (granulomatose avec polyangéite surtout) - Périartérite noueuse
	Cause embolique	- **Athérosclérose** : **plaque d'athérome artérielle ulcérée ++** - Anévrisme par défilé thoraco-brachial - Embolie d'origine cardiaque - Emboles de cholestérol
	Néoplasie	- Surtout **digestif, pulmonaire** ou **ovarien**
	Iatrogène	**- Dérivé de l'ergot de seigle** **- Chimiothérapie** : **bléomycine**, **gemcitabine**
	Idiopathique	= 5% des cas
Bilan étiologique	- **NFS** ± recherche de mutation JAK2 si contexte évocateur - **Glycémie, bilan lipidique** - **CRP, fibrinogène** - **Electrophorèse des protéines** - **Cryoglobulinémie** (± marqueurs indirects : facteur rhumatoïde, C4) - **Ac anti-nucléaires** - **Recherche de SAPL** : anticoagulant circulant, Ac anticardiolipine, Ac anti-β2-glycoportéines 1	
TTT	- **Inhibiteurs calciques** - Perfusion d'analogue de prostaglandine en hospitalisation : **iloprost** - Soins locaux : **pansement gras**	